Aus der Universitäts-Augenklinik in Giessen.

Beitrag zu den Colobomen des Auges.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen medizinischen Fakultät

der

Grossherzoglich Hessischen Ludewigs-Universität Giessen

vorgelegt von

Ferd. Pfannmüller,
approbierter Arzt aus Darmstadt.

Mit einer Tafel.

ACAD.
LUGD.BAT.
BIBL.

Giessen 1894.
Grossh. Hof- und Universitäts-Druckerei Curt von Münchow.

In meinem letzten Studiensemester hatte ich Gelegenheit, in der Augenklinik zu Giessen bei einem Falle zu praktizieren, der in mehrfacher Beziehung interessant und der Veröffentlichung wert ist. Es handelte sich um ein Opticusscheiden-Colobom des linken Auges eines 17jährigen Mädchens mit gleichzeitigem atypischen Iriscolobom auf dem rechten Auge. Auf meine Bitte hatte Herr Prof. Vossius die Güte, mir denselben zu überlassen und veranlasste er mich gleichzeitig im Anschluss hieran, die weiteren Fälle von Colobombildungen am Auge zu besprechen, die während der jetzt vierjährigen Leitung der hiesigen ophthalmologischen Klinik durch ihn zur Beobachtung kamen und ebenfalls in mehrfacher Beziehung das Interesse in Anspruch nehmen, wozu er mir das Material in gütigster Weise zur Verfügung stellte.

An die Spitze meiner Arbeit will ich den Fall, den ich selbst beobachtet habe, stellen. Es handelte sich um die 17jährige E. T. aus W., welche in ihrer Anamnese folgendes angab: Beide Eltern sind gesund und haben gute Augen; ebenso sollen vier Geschwister im Besitz normaler Augen sein. Sie selbst ist in ihrer Kindheit weder sonst krank, noch auch augenleidend gewesen, doch klagt sie darüber, dass ihre Augen immer schwach gewesen seien. Vor drei Jahren hat sie Diphtherie durchgemacht; seit zwei Jahren bemerkt sie eine Verschlechterung ihres Sehvermögens und kommt deswegen zur Klinik.

Bei der Aufnahme des Status praesens war folgendes zu bemerken:

Patientin ist eine für ihr Alter kleine, schwächliche Person, die ausser den noch zu erwähnenden Anomalien des Gesichtes keine weitere Verbildung am Körper zeigt.

Am Gesicht fällt nachstehendes auf: Die Oberlippe ist eigentümlich eingesunken, der harte Gaumen steht auffallend hoch, zeigt jedoch keine Lücke. Betastet man die Stelle des Zwischenkiefers, so fühlt man durch die Lippe hindurch eine Rinne im proc. alveol., die bis zum septum narium aufwärts geht, aber keinen deutlichen Defekt durch den ganzen Knochen. Dementsprechend haben wir nur zwei obere Schneidezähne, die in der Mitte durch einen 6 mm breiten Spalt von einander getrennt sind. Das Lippenbändchen ist sehr stark entwickelt. Der Unterkiefer steht soweit vor, dass bei geschlossenem Munde die Zähne des Oberkiefers fast um einen Centimeter hinter denen des Unterkiefers zurückbleiben. Die Sprache hat etwas näselndes, doch sind Nase, sowie weicher Gaumen normal.

Wenden wir uns nun zu den Augen und zwar zunächst zu dem äusseren Befund: Es besteht beiderseits eine grosse, weite Lidspalte. Stellung und Beweglichkeit der Lider, sowie der Bulbi beiderseits normal.

Rechtes Auge: Die Cornea hat einen horizontalen Durchmesser von 10 mm und einen vertikalen von 11 mm, erscheint dementsprechend etwas längsoval und sieht etwas kleiner aus, als die linke. Ihre Transparenz ist überall normal; besonders sei hervorgehoben, dass im Limbus und in dessen Umgebung auf der äusseren Seite des Auges sich keine Narbe erkennen lässt. Die vordere Augenkammer ist von normaler Tiefe, die Iris ist heller bräunlich gefärbt, als auf dem linken Auge. Die Pupille liegt nicht central, sondern ist nach oben aussen verschoben. Ihre Gestalt ist queroval und der äussere Rand ist nach oben aussen vollständig zugespitzt. Es besteht neben der excentrischen Pupille noch ein Colobom der Iris mit konvergenten Schenkeln, welches nicht ganz bis in den Kammerwinkel reicht, sondern noch einen

schmalen peripheren, intakten Irissaum erkennen lässt. Die Pupille ist tiefschwarz und reagirt auf Lichteinfall sehr prompt. Innen oben und unten sieht man in der Mitte der straff gespannten Iris, der Stelle des kleinen Kreises entsprechend eine helle Zickzacklinie auf ihrer Vorderfläche, an dem Defekt der Iris ganz glatte Ränder. Linkes Auge: Die Pupille ist auch etwas verlagert und zwar nach innen oben. Die Iris ist bedeutend dunkler und zeigt auf ihrer Vorderfläche etwa in der Mitte eine unregelmässig im Zickzack verlaufende Leiste, die aber etwas weiter vom Pupillarsaum entfernt ist, als die den kleinen Iriskreis unter normalen Umständen darstellende Leiste; am inneren Umfang ist dieselbe kaum sichtbar und oben und unten ziemlich nahe an den Kammerwinkel herangerückt. Die vollständig normal transparente Cornea misst im horizontalen und vertikalen Durchmesser etwas mehr als 11 mm, hat also eine runde Gestalt.

Was den Augenspiegelbefund anlangt, so ergab die Untersuchung folgendes: Am rechten Auge waren Papille und Macula normal; in der Chorioidea bestand kein Colobom, nur in der Richtung des Iriscoloboms sah man einen Pigmentstreifen in der Aderhaut, der aus einzelnen Pigmentinseln zusammengesetzt war und über denselben waren Netzhautgefässe zu verfolgen.

Linkes Auge: Linse und Glaskörper waren normal transparent, die Papille (Vgl. Fig. I D) im aufrechten Bilde mit — 7 D sichtbar. Die obere Grenze erschien nicht ganz kreisförmig, die untere wurde von einer nahezu horizontal verlaufenden geraden Linie gebildet. Unmittelbar an den unteren Rand der Papille schloss sich ein halbkreisförmiger, heller weisser Fleck an (Fig. I. C O), welcher einer Sichel nach unten ähnelte und den Sehnervenkopf gewissermassen zu einer Scheibe ergänzte; über diesen hellen Fleck liefen die Netzhautgefässe hinweg, doch lagen dieselben tiefer, als auf der Papille; es bestand demnach eine Ausbuchtung

der Bulbuskapsel nach hinten. Bei der Unruhe der Patientin waren weitere Details im aufrechten Bilde nicht zu erkennen.

Im U. B. nahm man wahr, dass sich an die Sichel nach aufwärts noch ein dreieckiger mit der Spitze aufrecht stehender, ziemlich scharf begrenzter heller Fleck (Fig. I. C. ch.), von über einem Papillendurchmesser Länge, nach Art eines Aderhautcoloboms anschloss. In der Umgebung desselben war infolge geringerer Pigmentierung, als an der Peripherie des Hintergrundes, das Gefässnetz der Aderhaut deutlich zu erkennen.

Hinsichtlich der Bedeutung der geschilderten Veränderungen sei folgendes bemerkt. Was zunächst die äusserlich sichtbaren Abnormitäten anbetrifft, so haben wir auf beiden Augen eine Anomalie der Pupille, und zwar auf dem linken Auge eine Verlagerung derselben nach innen (Corektopie), während auf dem rechten Auge ein Iriscolobom nach aussen zu einer obstkernförmigen Gestaltung der Pupille Veranlassung gegeben hatte.

Diese Anomalie der Pupille müssen wir für ein congenitales Iriscolobom erklären, da dieselbe auf arteficielle Weise nicht entstanden war und auch niemals am Auge ein Krankheitsprozess, wie z. B. eine perforierende Randphlyktäne oder ein anderes perforierendes Ulcus, bestanden hatte, welches die Verzerrung der Pupille hätte herbeiführen können.

Wir haben also auf dem rechten Auge ein Coloboma iridis atypicum; es ist dasselbe keine sehr häufige Missbildung des Auges, denn Bock, welcher die einschlägige Litteratur in seiner umfangreichen Abhandlung über die angeborenen Colobome des Augapfels zusammengestellt hat, kennt erst 39 Fälle, bei denen das linke Auge derartig bevorzugt ist, dass das Verhältnis 19 : 7 ist. Was die Richtung dieser atypischen Iriscolobome anbetrifft, so sind dieselben nach seiner Zusammenstellung viel häufiger nach innen oder aussen gelegen, als nach irgend einer andren Seite, während die

andren Richtungen annähernd die gleichen Zahlen unter einander aufweisen.

Ich konnte in der Litteratur der letzten Jahre nur noch einen Fall von atypischem Iriscolobom (Adams Frost) auffinden und dieses war nach aussen gelegen.

Was die Erklärung der typischen, nach unten gelegenen, Aderhaut- und Iriscolobome anlangt, so geht die Meinung der Autoren allgemein dahin, dass es sich um eine Hemmungsbildung im Zusammenhang mit der nach unten gelegenen fötalen Augenspalte handelt. Grössere Schwierigkeiten macht indessen die Erklärung der atypischen Iriscolobome.

Mit Hilfe der Angabe von v. Ammon, dass er fötale Spalten auch nach andren Richtungen, als nach unten gesehen habe und einer ähnlichen Äusserung von Manz suchte man die Entstehung atypischer Iriscolobome auf derartige abnorme fötale Augenspalten zurückzuführen.

Plange vertrat zum ersten Mal die Ansicht, dass die atypischen Colobome der Iris mit Anomalien der Pupillarmembran resp. der Tunica vasculosa lentis in Zusammenhang stehen könnten.

Rumschewitsch hingegen sprach seine Bedenken gegen diese Theorie aus, weil er in einer Zusammenstellung von 28 Fällen nur zweimal Reste der Pupillarmembran erwähnt fand. Er führte diese Anomalie vielmehr auf einen abnormen Vorgang beim Verwachsen der beiden embryonalen Irisplatten, nämlich des Anteils der sekundären Augenblase und des Kopfplattengewebes, zurück. Das Ausbleiben der Verwachsung an einer Stelle könne leicht eine Rarefikation des Gewebes herbeiführen und diese letztere könne demnach an jeder beliebigen Stelle der Iris eintreten. Bock schliesst sich dieser Ansicht im Allgemeinen auch an, obwohl dieselbe sich nicht vollständig mit den Thatsachen der Entwicklungsgeschichte decke, macht aber den Vorbehalt, dass dieselbe sich nicht generalisieren lasse, dass sehr wohl auch an eine Beteiligung der Pupillarmembran, sowie an ähnliche Vorgänge gedacht

werden könne, wie sie Rindfleisch für die Entstehung des angeborenen partiellen Irismangels angegeben habe, nämlich an eine verzögerte Abschnürung der Linse von der Hornhaut, wodurch notgedrungen ein partieller oder totaler Defekt der Iris eintreten müsse.

Meines Erachtens hat diese Erklärung von Bock ihre vollständige Berechtigung. Die Beteiligung von Gefässen, die entweder der Pupillarmembran oder der Tunica vasculosa lentis angehören, an der Ausbildung von Colobomen im Innern des Auges scheint mir indessen auch durch neuere Beobachtungen zur Evidenz bewiesen.

Hess (Gräfe's Archiv XXXIV, 3.) hat in einem Fall von Mikrophthalmus und kleinem Iriscolobom einen feinen Faden gefunden, der mit der Art. centr. ret. resp. hyaloidea in direktem Zusammenhang stand und am unteren Linsenrand durch die Kolobomgegend nach aussen ziehend continuierlich mit den aus dem äusseren Teil des mesodermalen Gewebes hervorgegangenen Hüllen der Augenblase zusammenhing; dabei konnten entzündliche Störungen mit Sicherheit ausgeschlossen werden. In einem andren Fall (Gräfe's Archiv XXXVIII, 3. S. 94—96.) fand er bei einem Kinde mit beiderseitigem Mikrophthalmus und ausgedehnter doppelter Nasengaumenspalte in dem einen Auge ein schmales, nach unten gerichtetes Colobom der Iris und bei der histologischen Untersuchung einen Strang, welcher von der Papilla optica durch den Glaskörper nach der hinteren Linsenfläche zog, die Art. hyaloidea umschloss, an der hinteren Linsenfläche sich nach oben und den Seiten nur eine kurze Strecke ausbreitete, während er nach unten bis zur Gegend des Äquators sich mächtiger entwickelte, um den unteren Linsenrand nach vorn gegen den Ciliarkörper zog und hier ganz continuirlich in die Muskulatur des Ciliarkörpers überging.

In einer späteren Mitteilung (Zehender's Monatsblätter 1892) giebt Hess an, dass er in drei Fällen eine ähnliche Fadenbildung gesehen habe und spricht sich dahin aus,

dass derartige, persistierende, später gänzlich schwindende Verbindungen für die Entstehung aller Iriscolobome als mechanisches Hindernis der Irisentwicklung gelten könnten.

Dieselbe Ansicht vertrat er auf dem Heidelberger Ophthalmologenkongress 1892 bei Gelegenheit der Diskussion über einen Fall von doppeltem Linsencolobom, welchen E. Meyer kurz besprach. Er glaubte, dass die Rinnen in der Linse auf embryonale Gefässe der gefässhaltigen Linsenkapsel zurückgeführt werden könnten, durch deren Druck ein mechanisches Hindernis in dem Wachstum der Linse bedingt werde und dass sich derartige Gefässe später noch teilweise oder vollständig zurückbilden könnten.

Prof. Vossius hat später in den „Beiträgen zur Augenheilkunde“ einen Fall von Linsencolobom beschrieben, bei dem in dem Linseneinschnitt sich ein von den Ciliarfortsätzen her verlaufendes Gefäss verästelte, und zwei Fälle von atypischen Irisdefekten im Ciliarteil der Iris, in denen sich vom einen Rande des Defektes in letzteren ein Fädchen erstreckte und darin frei endigte, während in dem anderen Fall über die vordere und hintere Linsenkapsel an der entsprechenden Stelle sich eine weisse Trübung erstreckte, welche voraussichtlich ein Residuum der tunica vasculosa lentis darstellte.

Baas hat einen Fall von Coloboma lentis congenitum durch persistierendes Fötalgewebe in den Zehender'schen Monatsblättern 1893, S. 297—300 mitgeteilt und Bock erwähnt in seiner Arbeit (pag. 188) drei Fälle, bei denen Reste der Pupillarmembran oder der Membrana capsulopupillaris eventuell die Veranlassung zu atypischen Verstümmelungen der Iris gaben.

In meinem eben beschriebenen Fall habe ich weder für die eine, noch für die andere Erklärung des atypischen Iriscoloboms einen Anhaltspunkt durch die makroskopische Untersuchung des Auges gewinnen können. Es fehlte jede Spur einer Hornhauttrübung, die für die Theorie von Rind-

fleisch, jegliches Residuum der Membrana capsulo-lenticularis, das für die Erklärung von Hess hätte in's Feld geführt werden können; immerhin wäre es möglich, dass ein später obliteriertes, embryonales Gefäss die Veranlassung zur Entstehung des Irisdefektes gegeben hätte.

Ganz besonders interessant ist nun unser Fall ferner durch die Kombination dieses Iriscoloboms auf dem rechten Auge mit den beschriebenen Veränderungen des Augenhintergrundes auf dem linken Auge. Hier haben wir ein typisches Opticusscheidencolobom, an welches sich unmittelbar nach unten ein Chorioidalcolobom anschliesst, das durch seine spitzbogenähnliche Begrenzung nach unten auffallend ist und in dieser Beziehung den Fällen sehr ähnelt, welche in den Atlanten von Magnus (Tafel XIV, Fig. I) und von Liebreich (Tafel XII, Fig. V) abgebildet sind.

Im Anschluss an diesen Fall wollen wir einen zweiten, bei dem es sich ebenfalls um ein Opticuscolobom handelt, besprechen.

E. G. aus G. B., 23 Jahre alt, Bauerntochter, kommt wegen beiderseitiger chronischer Conjunktivitis am 20. 3. 94 zur Klinik. Während das linke Auge normal ist, ausser einer geringen Hypermetropie von 0,75 D. bei einer Sehschärfe = 1, zeigt das rechte Auge folgendes Verhalten:

Der Bulbus ist etwa kirschgross, normal beweglich, Cornea kleinerbsengross, Basis rund. Die Pupille ist excentrisch nach innen verschoben und reagiert prompt auf Lichteinfall. An Stelle des Opticus sieht man im U. B. (Fig. II giebt das A. B.) einen längsovalen Fleck von grau-grüner Farbe, hellem Glanz, mit scharfen Grenzen, an dessen unterem und oberem Rand sich ein Pigmentstreifen befindet, und über letzterem ein sichelförmiger, conusähnlicher Streifen. Neben dem äusseren Rande sieht man auf hellgelblichem Grunde unregelmässig zerstreute Pigmentflecken (Fig. II H). Der Grund dieses hellen Flecks liegt deutlich tiefer, als die umgebende Netzhaut, denn erst mit einem Konkavglas von

2,5 D. bis 3,0 D. kann der untersuchende Emmetrop vom oberen Rande her und zwar hinter einem gefässlosen, weissen, sichelförmigen Streifen (Fig. II S), der weiter nach vorn gelegen ist, ein Gefäss auftreten, nach abwärts verlaufen, sich auf dem excavierten Fleck verästeln und in die untere Netzhauthälfte übertreten sehen. Ein anderes Gefäss entspringt selbstständig neben dem äusseren Rand dieser excavierten Stelle und verläuft etwas geschlängelt nach aussen; ein drittes kommt hakenförmig gekrümmt hinter dem unteren Rand derselben hervor, ein weiteres Gefäss neben dem inneren, welches gerade abwärts verläuft und mehrere Gefässe hinter dem oberen pigmentierten Rand. Die genauere Untersuchung der excavierten Stelle im aufrechten Bilde ergiebt, dass im oberen, äusseren Quadranten derselben der Grund etwas dunkler erscheint (Fig. II D) und stark schillert, während die Mitte eine grünlich-weisse Farbe und ebenfalls einen schillernden Glanz hat; jene dunkle Zone der excavierten Stelle zeigt auf ihrer Oberfläche noch ein kleines geschlängeltes Gefäss, welches über den äusseren Rand derselben hinwegzieht; neben dem unteren inneren Rand schimmert der Grund der Excavation in Gestalt eines schmalen, sichelförmigen Streifens rötlich (Fig. II R).

Der helle konusähnliche Streifen am oberen Rande (Fig. II W) präsentiert sich als ein deutlich nach vorn über die Excavation hervorragender Wulst, der dem verbreiterten Skleralring am normalen Auge ähnelt; ein ähnlicher Streifen befindet sich am unteren Rande der Excavation (Fig. II S).

Endlich kam noch ein dritter Fall von Opticuscolobom in hiesiger Klinik zur Beobachtung, der auch kurz besprochen sei.

E. S., 18 Jahre altes Mädchen, aus L. bei W. kommt wegen Trachom am 27. XII. 91 zur Klinik.

Sehschärfe rechts = $^2/_3$, links zählt sie Finger auf eine Entfernung von $2\,^1/_2$ m; ausserdem besteht Strabismus convergens sinister. Die Augenspiegeluntersuchung ergiebt

folgendes: An Stelle der Papille sieht man im U. B. einen längsovalen Fleck, der mit Pigment eingesäumt ist. (Fig. III). Der Längsdurchmesser ist noch einmal so lang, als der Querdurchmesser. Das obere Drittel ist bläulich-grün, deutlich excaviert (Fig. III E) und setzt sich mit einem nach unten convexen Rande gegen den unteren Abschnitt, welcher der eigentlichen Papillensubstanz entspricht (Fig. III P), scharf ab. Dicht unterhalb des letzteren entspringt etwa aus der Mitte des Flecks ein Gefäss, welches hinter dem Pigmentrand der Papille verschwindet und in einigem Abstand davon sieht man über den Pigmentsaum selbst nach oben innen eine Vene verlaufen, die vermutlich die Fortsetzung jenes Gefässes in der Excavation darstellt.

Am oberen Rand tauchen in einem grossen Bogen drei Gefässe auf: 2 Arterien und eine Vene, welch' letztere sich am Pigmentsaum in zwei Äste teilt. Auf der unteren Hälfte dieses längsovalen Flecks, der seiner Farbe nach die Papillensubstanz darstellt, verästelt sich eine Arterie und eine Vene und neben dem äusseren Papillenrand taucht ein hakenförmig gekrümmtes Gefäss auf (Cilio-retinale Vene; Fig. III c i l); dicht neben dem oberen, inneren Rand dieses Flecks sieht man noch eine sichelförmige, atrophische, conusähnliche Partie im roten Augenhintergrund (Fig. III Ch) und nach oben innen neben einem Venenast einen rundlichen, etwa erbsengrossen, mit Pigment eingefassten Fleck; ein ähnlicher findet sich im rechten Auge im U. B. oberhalb der Papille an einer ganz symmetrischen Stelle.

Wir haben im Vorstehenden drei Fälle von Coloboma nervi optici geschildert. Seitdem man diese Anomalie kennt, — der erste Fall wurde von v. Ammon bei einem Schaffötus beobachtet und beschrieben — mehren sich die Fälle in der Litteratur. Immerhin gehört dieses Colobom zu den selteneren Missbildungen des Auges; hat doch Caspar 1887 erst 17 Fälle sammeln können. Die neueste Zusammenstellung stammt von Müller-Kannenberg, dem es gelang, zu den 17 von

Caspar beschriebenen Fällen noch 24 aus der Litteratur zu sammeln, so dass also im Ganzen jetzt 41 Fälle bekannt sind; zu diesen würden noch unsre drei hinzukommen. Man macht bei den unter dem Namen Coloboma nervi optici begriffenen Missbildungen des Auges jetzt gewöhnlich den Unterschied zwischen Veränderungen der Papille resp. des Sehnerven selbst, und zwischen denjenigen Veränderungen des Augenhintergrundes, die in unmittelbarer Umgebung einer normalen Papille vorkommen und deren Zustandekommen man sich durch Abnormitäten im Verschluss der fötalen Augenspalte erklären muss; endlich können sich beide Arten kombinieren.

Betrachten wir daraufhin unsere Fälle, so müssen wir Fall II und III zu den reinen Sehnervencolobomen rechnen; bei Fall I dagegen finden wir ausser einem Colobom des Sehnerven noch ein Scheiden- und ein Aderhautcolobom. In gewisser Beziehung zeigt unser Fall Ähnlichkeit mit einem von Hoffmann J. D. 1871 beschriebenen und von Manz in seiner Monographie über die Missbildungen des Auges Gräfe-Sämisch Bd. II S. 73 abgebildeten. Es lag in demselben eine querovale Form der Papille vor; an den unteren Rand derselben schloss sich ein Conus nach unten an und, von letzterem getrennt, sah man in der unteren Hintergrundshälfte ein brückenförmiges Aderhautcolobom. In meinem Fall schloss sich das nach unten zugespitzt endigende Aderhautcolobom direkt an eine conusähnliche excavierte helle Hindergrundspartie an, welche unmittelbar den unteren Papillenrand berührte (Fig. I). Dass hier wirklich ein Scheidencolobom und nicht ein Conus nach unten vorliegt, der wie Vossius und Fuchs zuerst angenommen und Salzmann durch die histologische Untersuchung eines einschlägigen Falles sicher nachgewiesen hat, als rudimentäres Aderhautcolobom aufgefasst werden muss, dafür spricht das ausserdem noch vorhandene Aderhautcolobom.

Salzmann hält es nicht für unmöglich, dass ein Conus

nach unten in anderen Fällen durch eine Spaltbildung in den Sehnervenscheiden entstände und diese Möglichkeit würde nach meinem Dafürhalten bei meiner Beobachtung vorliegen; denn einerseits hob sich der conusähnliche Fleck durch seine Farbe und Begrenzung absolut scharf gegen das Chorioidalcolobom ab, andererseits war an dieser Stelle eine deutliche Excavation mit dem Augenspiegel nachweisbar, die an dem Aderhautcolobom nicht bestand.

Seit Caspar pflegt man die Sehnervencolobome in drei Gruppen zu teilen; auch Müller-Kanneberg hat sich dieser Einteilung angeschlossen und die von ihm gefundenen Fälle der einen oder der anderen Gruppe zugesprochen.

Caspar hat seine Einteilung nach dem Verhalten der Gefässe gemacht und drückt sich folgendermassen aus:

> Bei der einen Gruppe entspringen die Gefässe von der tiefsten Stelle der Opticusscheibe, nahe an ihrem unteren Rande ganz unregelmässig auftauchend.
>
> Bei der anderen Gruppe kommen die Gefässe in der Mitte oder näher am oberen Rande zum Vorschein.
>
> Bei der dritten Gruppe werden die Gefässe zuerst am inneren Rand sichtbar und verlaufen von dort nach verschiedenen Richtungen.

Betrachten wir daraufhin unsere Fälle, so finden wir, dass jede Gruppe vertreten ist. Fall I gehört zur ersten Gruppe, Fall II müssen wir der dritten, und Fall III der zweiten Gruppe zurechnen. Der oben beschriebene Fall III wird noch ganz besonders interessant durch die Thatsache, dass die mit dieser Missbildung behaftete Schwester noch zwei Geschwister besitzt, die ebenfalls Colobombildungen am Auge haben. Beide sind Mädchen und jünger als Patientin E. S. (Fall III).

L. S. 16 Jahre alt kommt am 15. III. 92 wegen Trachom zur Klinik.

Das rechte Auge ist normal, zeigt aber ein Büschel

markhaltiger Nervenfasern, die im U. B. vom oberen Papillenrand ausgehen.

Links besteht Mikrophthalmus congenitus. Der Bulbus ist knapp kirschgross, die Cornea ganz flach, obstkernförmig, mit der Spitze nach unten gerichtet; sie misst im vertikalen Durchmesser 3—4 mm. In der Iris besteht ein Colobom nach unten. Bei der Augenspiegeluntersuchung bekommt man kein rotes Licht vom Augenhintergrund, sondern nur einen ganz dunklen Schein, so dass ein Colobom der Chorioidea mit Sicherheit nicht festgestellt werden kann.

Das Colobom der Iris bildet mit der Pupille zusammen eine fast quadratische Figur: zwei Seiten des Quadrates werden von den Colobomschenkeln, die beiden anderen vom Hornhautrande gebildet. Im unteren Kammerwinkel sieht man in dem Colobom einen bräunlichen Gewebsstreifen verlaufen, so dass dadurch die Form eines Brückencoloboms entsteht.

Die jüngste 13jährige Schwester P. S. kommt am 24. XI. 92 wegen Conjunctivitis phlyctänulosa zur Klinik. Sie giebt an, mit dem rechten Auge immer schlecht gesehen zu haben, links soll nie Sehvermögen vorhanden gewesen sein.

Rechtes Auge: Dasselbe entspricht in seiner Grösse nicht dem Alter der Patientin (geringer Mikrophthalmus). Die Iris zeigt ein kongenitales Colobom nach unten, mit convergenten Schenkeln, bis in den Ciliarteil hinein. Der untere Linsenrand ist sichtbar, nicht gekerbt. Im vertikalen Meridian findet sich an der Hinterfläche der Linse eine grössere strichförmige Trübung, die zwischen unterem Linsenrand und hinterem Linsenpol gelegen ist. Im unteren Teil der Linse sieht man einen runden, scheibenförmigen, nach unten verschobenen, flachen, kernstaarähnlichen grauen Plaque; unterhalb desselben einzelne am Rande unregelmässig gefaserte graue Trübungen. Beim Blick nach unten bekommt man bei der Augenspiegeluntersuchung einen intensiv weissen

Hintergrundsreflex, der von einem Chorioidalcolobom herrührt. Dasselbe umfängt den Opticus, der nicht scharf konturiert ist, sondern nur durch seine gelbliche Farbe und durch pinselförmig nach oben sich verästelnde Gefässe kenntlich ist. Die untere Hälfte des Coloboms ist blaugrün und zeigt auf ihrer Oberfläche Gefässe, die mit den Netzhautgefässen nicht zusammenhängen. Der obere konvexe Rand des Coloboms ist fast durchweg pigmentiert. An der Macula besteht ein etwas eckiger, halbpapillengrosser, weisser Plaque und auf der Oberfläche desselben ein dicker Pigmentfleck. Linkes Auge: Orbita anscheinend leer, der Conjunktivalsack ist trichterförmig nach hinten eingezogen; erst bei genauem Zusehen erkennt man in der Spitze des Trichters einen linsengrossen, dunkel schimmernden Körper, der den ganz verkümmerten Bulbus darstellt. Das obere Lid ist etwas nach hinten gesunken, das untere ein wenig ektropioniert.

Wir haben bei diesen drei Schwestern eine Mannigfaltigkeit von Missbildungen zu konstatieren Gelegenheit gehabt, wie sie in gleicher Weise selten zur Beobachtung kommt.

Es sind vertreten: Coloboma nervi optici, Coloboma iridis, Coloboma chorioideae, Mikrophthalmus congenitus geringen und höchsten Grades bis zum scheinbaren Anophthalmus.

Von besonderem Interesse ist die Verteilung dieser Missbildungen auf die drei Schwestern.

Die Älteste ist anscheinend noch am besten dabei weggekommen; besitzt sie doch noch zwei Augen, die wenigstens in ihrer äusseren Form vollkommen normal sind und von denen das rechte, abgesehen von der Myopie, keine Störungen aufzuweisen hat, während wir auf dem linken Auge das oben beschriebene Opticus-Colobom (Fall III) mit gleichzeitig bedeutend herabgesetzter Sehschärfe finden. Die zweite Schwester zeigt bereits hochgradigere Veränderungen. Das rechte Auge ist zwar, abgesehen von markhaltigen Nervenfasern normal,

links dagegen ist es schon nicht mehr zur Ausbildung eines normal konfigurierten Bulbus gekommen, sondern es besteht Mikrophthalmus mit einem typischen Iriscolobom; wie weit der Hintergrund verändert war, liess sich bei der Kleinheit der Pupille nicht konstatieren.

Am schlechtesten wurde die jüngste Schwester von der Natur bedacht. Bei dieser ist auch das rechte Auge nicht mehr zur normalen Ausbildung gekommen, sondern es besteht ein typisches Iris- und Chorioidalcolobom mit gleichzeitigen Trübungen an der Hinterfläche der Linse, die vielleicht als Reste der fötalen Membrana capsulolenticularis zu deuten sind und die ganze Missbildung veranlasst haben. Diese Erklärung würde ausserdem noch ihre Stütze finden in den von Hess anatomisch untersuchten und bereits oben erwähnten Fällen. Das linke Auge ist in seiner Entwickelung vollständig zurückgeblieben und nur noch als schwaches Rudiment kenntlich.

Wir sehen also bei diesen drei Schwestern Missbildungen des Auges bestehen, welche auf der linken Seite von der Ältesten bis zur Jüngsten allmählich einen höheren Grad erreicht haben: Opticusscheidencolobom, Mikrophthalmus mit Iriscolobom, Anophthalmus.

Der nachfolgende 11jährige Knabe hat vollständig normale Augen.

Es ist das eine Thatsache, die wir bei den vererbten Anomalieen gar nicht so selten finden, dass ein und dieselbe Abnormität — in einer Familie erst einmal zur Entwickelung gekommen — bei den nachfolgenden Familienmitgliedern immer stärker ausgebildet erscheint, andererseits ist aber auch bekannt, dass dieselbe entweder sämmtliche Familienmitglieder oder nur die Nachkommen ein und desselben Geschlechtes, z. B. in unserem Fall sämmtliche Töchter betrifft, während die männlichen Mitglieder verschont bleiben, oder vice versa. Ob bei früheren Angehörigen ähnliche Missbildungen vorgekommen sind, haben wir nicht eruieren können.

Im Anschluss hieran wollen wir kurz noch die andren Fälle von Iris- und Chorioidalcolobom besprechen, die in den letzten vier Jahren in der Klinik beobachtet wurden.

VI. Fall: P. L. 29 Jahre alt, wird von der medizinischen Klinik, in die er wegen eines Herzfehlers aufgenommen war, der Augenklinik zur Untersuchung seiner Augen übersandt.

Während das rechte Auge normal ist, besteht links Mikrophthalmus congenitus, der am stärksten im vorderen Bulbusabschnitt ausgesprochen ist. Das Auge hat die Grösse einer gewöhnlichen Kirsche. Bei genauerer Untersuchung bemerkt man folgendes: Es besteht ein Iriscolobom nach unten, das bis zum Kammerwinkel herabreicht. Bei der Augenspiegeluntersuchung bekommt man von der unteren Hälfte des Augenhintergrundes einen hellen, von der oberen einen roten Reflex, keine genaueren Details. Der helle Reflex weist auf ein ziemlich umfangreiches Colobom der Aderhaut hin. Vor der unteren Hintergrundsfläche sieht man hinter der Pupille die Linse, die etwa an der Grenze des Coloboms und der physiologischen Pupille mit einem nach oben convexen, im durchfallenden Lichte dunkel erscheinenden Rande abschliesst. Die Linse ist also nach unten luxiert, ein Vorkommnis, das nach den neuesten Untersuchungen von Hess in mikrophthalmischen Augen gar nicht so selten zu sein scheint.

Von dem oberen Rande der Linse sieht man 5—6 dunkle Fäserchen in radiärer Richtung nach oben abgehen und hinter dem oberen Pupillarrand verschwinden; dieselben scheinen nach Massgabe ihrer dunklen Farbe verzerrte Ciliarfortsätze darzustellen. Während das rechte Auge normales Sehvermögen hat, erkennt das linke nur Handbewegungen in nächster Nähe.

VII. Fall: O. W. Sandformer, 19 Jahre alt, aus St. kommt am 5. II. 93 zur Klinik und wünscht Auskunft darüber, ob er sich den Rest seines rechten Auges, welches am 30. Nov. 92 durch flüssiges Eisen zerstört worden war,

entfernen lassen solle, da dasselbe immer thräne, wodurch auch das linke, welches mit einem angeborenen Fehler behaftet sei, leide.

Unter Ausserachtlassung des Befundes am rechten Auge ist am linken folgendes zu konstatieren: Lider sowie Conjunktiva sind normal; die Cornea ist etwas eiförmig gestaltet, nach unten zugespitzt. Der vordere Bulbusabschnitt ist im Verhältnis zum hinteren klein. Die Pupille ist schlüssellochförmig nach unten verlängert. Man sieht, dem Ciliarteil der Iris entsprechend durch das Colobom von rechts nach links einen Faden ziehen und dahinter, nach dem Kammerwinkel zu, einen dunklen Streifen (Brückencolobom). Neben dem äusseren Colobomschenkel sieht man im Bereich des Coloboms noch einen schmalen, dunklen Streifen des Pigmentblattes der Iris abwärts ziehen.

Dem Iriscolobom entsprechend sieht man vom unteren Abschnitt des Augenhintergrundes schon aus weiter Entfernung bei der Augenspiegeluntersuchung einen weissen Hintergrundsreflex; derselbe entstammt einem Colobom der Chorioidea, welches drei Papillendurchmesser unterhalb des Sehnerven beginnt, einen stark convexen, mässig pigmentierten Rand und nur wenig Gefässe auf seiner Oberfläche zeigt.

Die Papille hat normales Aussehen. Die Region der Macula ist deutlich im U. B. zu sehen, sie ist etwas dunkler pigmentiert, es fehlen aber die charakteristischen Reflexe und vor allem ist die Gefässverteilung nicht für eine normale Macula typisch.

VIII. Fall: E. B. aus E. 9 Jahre alt, kommt am 27. V. 90 wegen Phlyktaene zur Aufnahme, wobei eine angeborene Anomalie beider Augen und der Iris auffällt.

Die Eltern und die fünf Geschwister der Patientin sind gesund; auch unter den ferneren Verwandten soll niemand mit einem angeborenen Augen- oder sonstigen Körperleiden behaftet sein.

Die Augen der Patientin waren von Geburt an sehr klein.

Status praesens: Tiefliegende kleine Augen, von denen das rechte noch kleiner erscheint, als das linke. Die Hornhäute haben eine obstkernförmige Gestalt mit der Spitze nach unten gerichtet und sind weniger gewölbt, als normal. Der Querdurchmesser der rechten Cornea beträgt 8 mm, der Höhendurchmesser etwas über 9 mm; auf dem linken Auge $9^1/_2$ bezw. $10^1/_4$ mm.

Die Pupillen sind excentrisch gelegen und zwar etwas nach unten verschoben; die rechte Pupille ist kleiner, als die linke, fast rund, indem die Iris oben 4 mm, unten $1^1/_4$ mm, aussen und innen je ca. 2 mm breit ist. Das Iriscolobom reicht demnach nicht ganz bis in den Ciliarteil hinein.

Die linke Pupille hat oben eine Breite von 4 mm und ist der Gestalt der Cornea entsprechend birnförmig gestaltet; ihre Spitze fällt mit dem unteren Limbus zusammen; der ganze vordere Augapfelabschnitt erinnerte, was Hornhaut und Iris anlangt, an die von Schiess (Gräfe's Archiv Bd. XXX. Heft 3. Tafel III. Fig. 1) gegebene Abbildung eines einschlägigen Falles. Der kleine Kreis ist am linken Auge angedeutet, am rechten nicht sichtbar; ein Unterschied zwischen Ciliar- und Pupillarteil existiert nicht.

Am rechten Bulbus sieht man ca. 3 mm vom unteren Hornhautrand entfernt die Sklera einer Narbe ähnlich eingezogen und dunkel schimmern.

Beim Blick nach unten erhält man bei der Augenspiegeluntersuchung auf beiden Augen einen hellglänzenden, weissen Reflex; derselbe rührt her von einer sectorenförmigen, in der Mitte der unteren Hintergrundshälfte liegenden Fläche, die nach der Peripherie zu immer breiter wird, nach der Mitte des Hintergrundes zu mit seinem oberen Ende die Papille umgreift.

Auf der weissen Fläche laufen zahlreiche kleine, unregelmässig angeordnete Gefässe, die mit den Netzhautgefässen nicht in Zusammenhang stehen. Der Rand ist scharf, stellenweise pigmentiert. Sehschärfe beiderseits $^1/_5$.

IX. Fall: H. T. 42 Jahre alt, Bergmann, bringt seinen Sohn wegen einer Augenmuskellähmung in die Klinik, bei dieser Gelegenheit wird auf seinem eignen linken Auge ein typisches Iriscolobom nach unten bei normalem Sehvermögen entdeckt.

Zum Schluss seien der Vollständigkeit wegen noch zwei Fälle von atypischem Irisdefekt im Ciliarteil angeführt, welche Prof. Vossius in den „Beiträgen zur Augenheilkunde" ausführlich geschildert und besprochen hat, nämlich:

X. Fall: W. S. 29 Jahre alt aus Kl.-L. Bei demselben handelte es sich um einen kongenitalen Defekt des Ciliarteils von dreieckiger Form im unteren inneren Quadranten des linken Auges und um eine Linsenkapseltrübung, voraussichtlich ein Residuum der Tunica vasculosa lentis; und

XI. Fall: D. S. aus O, der die gleiche Missbildung im horizontalen Meridian seines linken Auges zeigte und mehrfache Residuen der Pupillarmembran hatte, von denen ein Faden frei in dem Irisdefekt endigte.

Es sind also im ganzen in diesen 4 Jahren neun Fälle mit kongenitalen Defekten der Iris zur Beobachtung gekommen. In einem Fall (VIII.) war die Affektion doppelseitig; siebenmal war das rechte Auge und nur dreimal das linke betroffen. Sechs Iriscolobome gehören zu den typischen, eines zu den atypischen, zwei stellen Defekte im Ciliarteil der Iris dar.

Interessant an diesen Fällen ist, dass nur einer (Fall IX) ohne Komplikation war: bei vier Kranken bestand eine Kombination mit Mikrophthalmus und zwar zweimal beiderseitig (Fall V und VIII), zweimal einseitig (Fall IV und VI). Der Vollständigkeit wegen sei noch an Fall II erinnert, bei dem ein Mikrophthalmus mit einem Opticuscolobom kombiniert war.

Diese relativ häufige Vergesellschaftung von Mikrophthalmus mit Spaltbildungen des Auges, die mit der fötalen Augenspalte in Zusammenhang stehen, veranlasst mich, kurz an die Arbeit von Martin zu erinnern, der sich eingehend

mit dem Studium der Genese des Mikrophthalmus befasst hat und in seiner I. D. zunächst eine Familie schildert, in welcher sich durch drei Generationen hindurch bei verschiedenen Mitgliedern der Mikrophthalmus als erbliches Leiden nachweisen liess; in keinem Fall war ein Uvealcolobom vorhanden, nur einmal war ein Rest der Pupillarmembran nachzuweisen.

Martin stellt aus der Litteratur einundsechszig Fälle von Mikrophthalmus zusammen, bei denen 27mal mehr minder ausgedehnte Defekte der Iris resp. umfangreiche Abnormitäten des Uvealtraktus im ganzen vorhanden waren. Er unterscheidet darauf hinsichtlich der Genese drei Arten:

Erste Gruppe: Mikrophthalmi, entstanden durch fötale Augenkrankheiten.

Zweite Gruppe: Mikrophthalmi, entstanden durch Hemmungsbildung.

Dritte Gruppe: Mikrophthalmi entstanden durch verminderte Bildungsenergie.

Es würden demnach unsere Fälle in die zweite Kategorie zu rechnen sein.

Viermal war in meinen Fällen mit der Colobombildung eine Anomalie der Hornhautform verbunden, derart dass dieselbe eiförmig gestaltet und nach unten zugespitzt war. Die Kombination dieser Hornhautanomalie mit Iriscolobomen ist auch von anderen Autoren erwähnt z. B. von Manz, Schiess und auch in der Arbeit von Martin finden sich mehrere Fälle angeführt, bei welchen eine ähnliche Form der Hornhaut verzeichnet war.

Von Linsencolobomen kam eines zur Beobachtung. Dasselbe betraf einen jungen Menschen E. S. aus W. und war ausgezeichnet durch die Hufeisenform der Linse. Da dieser Fall auch bereits von Herrn Prof. Vossius in „den Beiträgen zur Augenheilkunde“ Heft XI veröffentlicht wurde, beschränke ich mich darauf, ihn anzuführen. Bock rechnet das Colobom der Linse zu den seltensten Missbildungen des

Auges; er führt in seinem Buch vierzig Fälle an, wobei der unserige nicht inbegriffen ist. Ich konnte in der späteren Litteratur noch fünf Fälle sammeln: zwei von Chibret, einen von Wilbur Marpel, einen von Adelheim und einen von K. L. Baas.

Auch ein sogenanntes Colobom der Macula kam zur Beobachtung.

J. K. 12 Jahre alt, aus L. b. G. wurde am 7. VI. 91 aufgenommen. Er gab an, stets auf beiden Augen gut gesehen zu haben. Am 5. d. M. mittags Steinwurf wider das rechte Auge; keine Blutung, heftiger Schmerz, Aufhebung des Sehvermögens. Nach $^1/_4$ Stunde wieder etwas Sehvermögen, das sich allmählich noch mehr aufbesserte, eine Angabe, die sich mit den bekannten Erscheinungen der Commotio retinae bei Kontusionen des Auges vollständig deckt. Dagegen liessen sich die in der Klinik zwei Tage nach der Verletzung gefundenen Veränderungen im Augenhintergrund nicht mit diesem Steinwurf in Zusammenhang bringen.

Bei der Aufnahme war R: — 1,75 D. S fast 1 —
L: E. S = 1.

Die Untersuchung ergab folgendes:

R. A. etwas gerötet, im übrigen frei von Reizerscheinungen, nicht empfindlich auf Druck, geringes Irisschlottern. Pupille etwas längsoval; keine Hämorrhagie in der Vorderkammer. Brechende Medien normal transparent. An der temporalen Seite der im übrigen normalen Papille bestand ein sehr breiter Skleralring, nach aussen durch den Pigmentring abgesetzt. Macula normal, im Centrum ziemlich stark gerötet. Dicht an den äusseren Macularand schloss sich im horizontalen Durchmesser des Augenhintergrundes ein querovaler Fleck von etwa drei Papillendurchmesser Breite und einem Papillendurchmesser grösster Höhe. Die maculawärts gelegene Hälfte war rosarot; man sah auf dem helleren Fleck gröbere Chorioidealgefässe und dunklere Intervaskularräume von Spindelform. Netzhautgefässe zogen darüber hinweg.

Auf der Oberfläche der temporalen Hälfte war dunkles Pigment, das die dahinter befindlichen Partieen, (gröbere Chorioidealgefässe mit Intervaskularräumen) durchschimmern liess. Der Rand dieses Flecks war ziemlich scharf und stellenweise ebenfalls pigmentiert. Das Gesichtsfeld war normal, ohne Defekt. Der ganze Befund stimmte vollständig mit den in der Litteratur beschriebenen und abgebildeten Maculacolobomen überein. Das gute Sehvermögen entsprach dem Umstand, dass die Affektion nach aussen an die sonst normale Macula sich anschloss; eine Verletzung hätte unmöglich in zwei Tagen derartige hochgradige Veränderungen mit Pigmentanomalien zeitigen können. Es musste vielmehr die ganze Anomalie als eine kongenitale gedeutet werden.

Von dieser Art von Colobom hat Bock 33 Fälle aus der Litteratur gesammelt; ich selbst habe darnach keinen anderen Fall mehr finden können. —

Zum Schlusse will ich noch drei Fälle von Coloboma palpebrae congenitum besprechen, dessen Genese in letzter Zeit der Gegenstand interessanter Erörterungen geworden ist.

I. H. B., $5^1/_2$ Monate alt, aus D., kommt am 11. XI. 90 in hiesiger Klinik zur Aufnahme.

Anamnese: Vater gesund, Mutter starb 14 Tage nach der Geburt des Kindes. Das Kind hatte einen angeborenen Fehler am linken Auge und wurde zur Beseitigung desselben in die Klinik aufgenommen. Die Mutter des Kindes wurde mit demselben Fehler geboren, derselbe befand sich aber auf dem rechten Auge und wurde, als sie $^1/_2$ Jahr alt war, operiert.

Status praesens: Kleines, aber am übrigen Körper normales Kind.

Am linken oberen Augenlid (Fig. IV) besteht eine dreieckige Spalte im inneren Winkel, welche vom freien Lidrand bis zur Mitte zwischen Arcus superciliaris und Lidkante hinaufreicht.

Der Rand des linken oberen Lides misst $12^1/_2$ mm,

der des unteren 20 mm, der des rechten oberen und unteren Lides 22 mm. Die Basis des Liddefektes misst 9 mm und jede Seite des ein gleichschenkliges Dreieck darstellenden Defektes 6 mm. Der Rand des Defektes im Lide ist völlig glatt, der äussere mit roter Conjunktiva bedeckt.

Die Cilien sind im allgemeinen normal, nur drei mm von der inneren Ecke besteht eine flache Kerbe, die sich bis über die äussere Lidhaut erstreckt. Um diese Kerbe herum stehen Cilien auf der äusseren Lidhaut nach allen Richtungen hin. Die mediale Seite des Liddefektes ist nicht mit Conjunktiva eingesäumt; von derselben aus erstreckt sich auf den Bulbus eine 5 mm breite, hautähnliche Falte, welche noch auf den oberen, inneren Hornhautquadranten übergegriffen hat und ca. $1^1/_2$ mm weit auf die Hornhaut hinüberreicht. Hinter dieser Falte lässt sich weder von oben noch von unten her eine feine Sonde einführen. Oberer Thränenpunkt und Caruncula lacrymalis fehlen. In dem Liddefekt sieht man den grössten Teil der Cornea unbedeckt, so dass nur der äussere und obere Hornhautrand hinter der Lidhaut verschwinden. Der äussere untere Quadrant ist normal transparent und besitzt eine völlig glatte, spiegelnde Oberfläche.

Fast der ganze untere innere Quadrant ist eingenommen von einer rundlichen, graublauen Trübung, in welcher die Cornea eine flache Delle mit glattem Grund und Rand aufweist.

Zieht man den Bulbus etwas nach unten, so fällt auf, dass die an den oberen Hornhautrand anstossende Zone von einer grauen Trübung bedeckt wird, welche direkt an den aufgewachsenen hautähnlichen Streifen anstösst. Gleichzeitig spannt sich beim Herabziehen des Auges über dem oberen Hornhautrand eine breite Falte der Conjunktiva sclerae an, die einerseits mit der Hornhauttrübung, andererseits mit dem Dermoid der Cornea zusammenhängt.

Die Hebung des oberen Lides erfolgt normal. Es

besteht scheinbar Strabismus convergens sinister, doch wird derselbe offenbar vorgetäuscht durch eine breite Hautfalte, welche aus dem oberen Lide unter dem Arcus superciliaris über den inneren Augenwinkel hinwegzieht und sich in das untere Lid inseriert (Epicanthus). Weiterhin fällt eine Abflachung derjenigen Stelle auf, wo die linksseitige Stirnhaut in die Haut des linken Nasenflügels und inneren Augenwinkels übergeht; während auf der rechten Seite an dieser Stelle die normale Grube ausgeprägt ist, fehlt sie links und es geht die Haut vom Nasenrücken ganz glatt und plan in die Haut des oberen Lides über.

Der Abstand zwischen beiden inneren Augenwinkeln ist auffallend gross 32 mm. Mit dieser Verbreiterung geht Hand in Hand eine sattelförmige Einsenkung des Nasenrückens, so dass die ganze Nase breit und platt ist.

Das untere linke Lid ist im inneren Winkel etwas evertiert, der Thränenpunkt normal ausgebildet.

Der linke Nasenflügel ist flach und breit, ebenso die Nasenspitze, in der man eine gerade, nach unten verlaufende Rinne sieht, keinen Spalt. Das Septum ist sehr breit; das linke Nasenloch ist rund und grösser, als das rechte normale.

Der rechte Bulbus mit seinen Anhängen ist normal.

Die linke Lidspalte ist im Schlaf bis auf den Defekt geschlossen.

Am 15. XI. wird die Operation ausgeführt.

Das Dermoid wird entfernt und das Colobom nach Anfrischung der Ränder geschlossen; ohne dass ein Zwischenfall in der Heilung eintritt, wird das Kind am 22. XI. entlassen.

II. E. N., 9 Jahre alt, aus W., kommt am 21. VI. 91 zur Aufnahme.

Anamnese: Patientin wird von der chirurgischen Klinik zur Operation einer angeborenen Anomalie des rechten Auges der ophthalmologischen Klinik überwiesen mit folgender Notiz aus dem Journal des Jahres 1883, in welchem sie in der chirurgischen Klinik gelegen hatte:

Doppelseitige Hasenscharte, rechtsseitiger Wolfsrachen, rechtsseitige verheilte Gesichtsspalte, kleine Augenlidspalte. Vereinigung der beweglich gemachten Oberlippenhälften über dem beweglich gemachten Zwischenkiefer.

Status praesens: Rechte Wangenhälfte auffallend schwach und in der Gegend der Fossa canina in Form einer vom rechten Mundwinkel zur Gegend des rechten äusseren Augenwinkels gehenden Furche eingesunken. In diese kann man bequem den kleinen Finger einlegen, wobei man einen Defekt im Jochbein und eine auffallende Vertiefung der vorderen Fläche des Oberkieferkörpers wahrnimmt.

Links: Wangenpartie kugelig gewölbt. Oberkiefer und Jochbein normal gebildet.

Rechtes Auge: Das obere Lid ist normal, das untere stark deformiert. Unterer Thränenpunkt ist vorhanden. Die Lidkante verläuft von der Thränenpapille an schräg nach abwärts und liegt dem Bulbus nicht an, so dass man einen schmalen Streifen geröteter Conjunktiva zwischen Bulbus und Lidkante sieht (Ectropium). Der untere und obere Orbitalrand ist normal. In einer Ausdehnung von 1 cm Länge trägt der mediane Abschnitt der unteren Lidkante ziemlich normal reichliche und gut entwickelte Cilien. Die temporale Hälfte der Lidkante fehlt fast vollständig; nur neben dem äusseren Lidwinkel sieht man ein 1,5 mm langes Stück Lidrand und denselben mit Cilien bedeckt. Zwischen diesem Abschnitt der Lidkante und dem medialen grösseren Stück befindet sich eine etwas gerunzelte, cilienfreie, gelblich gefärbte, der äusseren Haut ähnliche Gewebsmasse, die aus der äusseren Wangenhaut durch den Lidranddefekt nach Art eines Corneo- resp. Symblepharon, in einer Breite von 9 mm auf den Bulbus resp. den äusseren unteren Quadranten der Cornea hinübergewachsen ist. An dieser Hautbrücke kann man deutlich zwei Abschnitte unterscheiden: die dem Lid benachbarte Basis, die unterhalb der Lidkantenregion zwei Büschel langer schwarzer Haare trägt und ober-

halb der letzteren noch mit feinen, weissen, lanugoähnlichen Härchen besetzt ist, unter denen eines durch seine Grösse und aufrechte Stellung besonders auffällt. Der der Cornea aufliegende und angrenzende Abschnitt der Brücke hat ein mehr schleimhautähnliches Aussehen, ist weisslich, wie die Conjunktiva, und von feinen oberflächlichen Gefässen durchzogen, die ganz den Charakter der benachbarten Conjunktivalgefässe haben. Genannte Brücke verdeckt ganz den äusseren unteren Hornhautrand und setzt sich auf die äussere Bulbushälfte in eine pterygiumähnliche, verdickte Conjunktivalfalte fort, die ungefähr mit dem horizontalen Meridian des Augapfels abschneidet. Die Beweglichkeit des Bulbus ist nur nach oben ein wenig gehindert, nach allen anderen Richtungen ist sie normal.

Die Grösse der Cornea ist wegen der Hautfalte nicht zu bestimmen, aber es besteht eine deutliche Veränderung ihrer Form derart, dass sie nach unten zugespitzt erscheint, wie bei den beschriebenen Fällen von Iriscolobomen. In geringerem Grad ist diese Abnormität auch links vorhanden. Die Formation des Bulbus ist sonst normal. Die Iris ist grau-bräunlich, die Vorderkammer normal tief, die Pupille weiter als links, ohne Veränderung ihrer Rundung, reagiert prompt auf Licht. Sehschärfe beiderseits nahezu $^1/_2$.

Am 29. VI. wurde die Operation gemacht. Sie bestand in Ablösung des Dermoids von Bulbus und Cornea, Sutur der Conjunktivalwunde auf dem Bulbus, keilförmiger Excision, des Dermoides aus dem unteren Lid. Vernähung des Liddefektes, der äusseren Lidhautwunde und der der Conjunktiva, im ganzen acht Suturen. Durch diese Operation wurde das Lidcolobom beseitigt und eine annähernd normale Form und Stellung des unteren Lides erreicht.

III. K. P., $^1/_2$ Jahr, aus H.

Gleich nach der Geburt des Kindes wurde die Anomalie der Lider des linken Auges bemerkt. Am oberen Lid besteht ein etwa 1 mm tiefes Colobom durch den Lidrand an der

Stelle der Thränenpapille; nach innen davon zieht eine epikanthusähnliche Hautfalte vom oberen zum unteren Lid. An der gegenüberliegenden Stelle besteht auch am unteren Lid ein Defekt derart, dass der eigentliche Lidrand mit den Cilien erst 1 cm nach aussen von der normalen Stelle beginnt. Zwischen Bulbus und Bindehaut besteht eine schmale Hautfalte, nach aussen davon liegt eine kleine, unebene, graue, dermoidähnliche Geschwulst. Carunkel nicht vorhanden; von Thränenpunkten nichts zu sehen. Bei der Betrachtung des Kindes von vorn sieht man die Lidspalte nach innen gegen die Nase zu, anstatt in einen spitzen Winkel auszulaufen, mit einem runden Loche endigen, so dass bei Lidschluss ein Teil der Bulbusoberfläche unbedeckt bleibt.

Das rechte Auge ist normal.

Beide Eltern haben normale Augen, in der Familie sind keine ähnlichen Anomalieen beobachtet.

Diese drei soeben beschriebenen Fälle gehören zu den selteneren Missbildungen des Auges und sind schon um deswillen von Interesse. Manz führt 1876 zwölf Fälle an. Schröder sagt in seiner I. D. vom Jahre 1893, dass einige zwanzig Fälle in der Litteratur bekannt seien; doch scheint ihm dabei die Arbeit von Nicolin aus dem Jahre 1888 entgangen zu sein, welcher 50 Fälle aufzählt. Aber nicht nur ihrer Seltenheit wegen nehmen diese Colobome der Augenlider das Interesse in Anspruch, sondern auch vor allem dadurch, dass man über ihre Entstehung noch verschiedener Ansicht ist.

Da wir bis jetzt über die Entwickelungsanomalieen gerade an dieser Stelle des Körpers noch sehr wenig wissen, so werden alle aufgestellten Erklärungsversuche zur Zeit nur Hypothesen sein können, und es wird sich nur fragen, welche von diesen den meisten Anspruch auf Wahrscheinlichkeit machen kann.

Schröder führt 7 Autoren auf, die sich bis dahin mit der Erklärung dieser Anomalie befasst haben und schliesst

sich am Schluss selbst der Theorie von van Duyse an, wonach Lidcolobome und die dieselben begleitenden Komplikationen nur Reste früherer amniotischer Verbindungen zwischen der Oberfläche des Embryo und der Innenwand des Amnions sein sollen.

Sicher wird diese Hypothese für viele Fälle zutreffen und es neigen sich ihr in neuerer Zeit immer mehr Forscher zu. Dadurch ist aber, meiner Meinung nach, nicht ausgeschlossen, dass in dem einen oder andren Fall auch eine von den andren Hypothesen ihre Gültigkeit hat, besonders scheint mir für die ganz isoliert vorkommenden typischen Colobome im inneren Winkel des unteren Lides die Annahme einer zufälligen amniotischen Verwachsung etwas gezwungenes zu haben und hier eher die Hypothese von Kraske am Platze zu sein, der die Ursache in einem unvollkommenen Verschluss der Augennasenfurche sucht. Dieser Meinung schliesst sich auch Nicolin für das untere Lid an, während er die Spalten im oberen Lid durch unvollkommene Verschmelzung der fötalen Spalte zwischen Kopfkappe und Oberkieferfortsatz in ihrer äusseren Hälfte erklärt. Auch diese Theorie wird in vielen Fällen das Richtige treffen; dass sie aber nicht für alle Fälle stimmt, dafür spricht die Thatsache, dass die Lage des Coloboms nicht immer eine so typische ist, wie sie von dieser Theorie verlangt wird. Vielleicht ist dann in diesen Fällen die Theorie von Manz am Platz, welcher annimmt, dass die Spaltbildung bedingt sei „durch eine histologisch abnorme Umbildung einer ursprünglich zwischen Oberfläche des Augapfels und der allgemeinen Körperdecke bestehenden normalen Verbindung, welche die Ausbildung eines normalen Lids verhindert hat."

Dieser Anschauung von Manz sehr nahe steht die Theorie von de Wecker, nach der das Coloboma palpebrae congenitum erst secundär entsteht dadurch, „dass die normaler Weise stets erfolgende Umbildung resp. Rückbildung der den Bulbus bedeckenden Haut zur Bindehaut ausbleibt."

Neuerdings hat sich Hoppe auf Grund eines Falls von partiellem Oberlidcolobom bei einem missgebildeten Fötus mit der Genese des Lidcoloboms beschäftigt und ist zu folgenden Schlüssen gekommen.

I. Es ist nicht angängig für die Lidcolobome insgesammt einen einheitlichen Entstehungsmodus anzunehmen.

II. In der Mehrzahl der Fälle verdanken sie ihre Entstehung einer aus Raumbeengung hervorgehenden Anpressung des Amnion, — meist mit konsecutiven Verwachsungen gegen den Bulbus und seine Bedeckung —, durch welche die Lidentwicklung eine partielle Hemmung erfährt.

III. Gewisse Colobome des unteren Lides können aus einer zur Zeit der Lidentwicklung an der Bildungsstätte bestehenden Gesichtsspalte resultieren.

IV. Auch primäre Missbildungen des Bulbus z. B. Keratoconus können zu Colobombildung des Lides führen.

Für die Erklärung der Entstehung der Lidcolobome nach den verschiedenen Theorien bieten unsre drei Fälle einen wichtigen Beitrag.

In dem I. Fall haben wir ein vollkommen isoliertes typisches Colobom des oberen Lides, in dem II. ein Colobom des unteren Lides begleitet von einer Fülle andrer Entwicklungsanomalieen des Gesichts und in dem III. ein Colobom im oberen und untern Lide an der Stelle des oberen Endes der Thränennasenfurche.

Der I. Fall könnte als Stütze für die Theorie von Manz gelten und in dem Dermoid der Cornea könnte die Ursache für die mangelhafte Ausbildung des oberen Lides gesucht werden.

In dem III. Fall findet sich zwar auf der Oberfläche des Bulbus im inneren Winkel ein grauer hautähnlicher Tumor, der gerade im Defekt des Lides liegt, mit dem letzteren selbst aber in keiner Verbindung steht; diese Beobachtung würde sich mit der Theorie von Kraske vereinigen lassen, wonach die angeborenen Lidcolobome ihre Entstehung einem teilweisen Offenbleiben der Augennasenfurche verdanken,

wodurch auch gleichzeitig der vollständige Mangel der Thränenpunkte und Thränenröhrchen erklärt wäre.

Der II. Fall schliesslich würde einen Zusammenhang mit der Gesichtsspalte, den Hoppe und Kraske für gewisse Colobome des unteren Lides betont haben, nicht von der Hand weisen lassen.

Wir haben in dieser Arbeit die Fälle von angeborenen Colobomen des Auges beschrieben, die in den letzten 4 Jahren in der Giessener Klinik zur Beobachtung kamen.

Es bleibt mir noch übrig, die Fälle auch für die Statistik der Colobombildungen des Auges und seiner Adnexe zu verwerten. Es kamen auf 11 600 Fälle von Augenkrankheiten 16 Patienten mit Colobomen an 18 Augen. Darunter waren 3 Colobome des Sehnerven, ein Colobom der Macula, ein Colobom der Linse, zehn Colobome der Iris, von denen sechs zu den typischen, eines zu den atypischen gehörte und von denen zwei Defekte im Ciliarteil der Iris darstellten, drei Lidcolobome, im ganzen also 18 Colobome.

Vergleichen wir damit die Zahlen, welche wir bei Bock finden, so übertrifft unsre Verhältniszahl die von Mooren, von Cohn, von Inouye und stimmt beinahe überein mit der von Bayer. Mooren beobachtete nämlich unter 108416 Augenkranken nur 19 Colobome der Iris und 7 Colobome der Chorioidea, Cohn unter 40000 Augenkranken 32 Colobome der Iris und 18 der Chorioidea, Inouye unter 7775 Patienten 1mal Colobom der Iris und 1mal Colobom der Chorioidea, Bayer unter 5000 Augenkranken 3 Colobome der Iris, 5 der Iris und Chorioidea, während Bock selbst 24 Colobome bei 7504 Augenkranken sah.

Indem ich hiermit meine Arbeit schliesse, erfülle ich die angenehme Pflicht, meinem verehrten Lehrer, Herrn Prof. Dr. Vossius für das mir gütigst zur Verfügung gestellte Material, sowie für die mir gewordene Anregung bei Abfassung der Arbeit meinen verbindlichsten Dank zu sagen.

Litteratur.

Dr. Emil Bock. Die angeborenen Colobome des Augapfels. Wien 1893.

Joh. Schröder. Beitrag zur Casuistik des Coloboma palpebrae congenitum. I. D. Freiburg 1893.

Leopold Caspar. Über das Colobom des Sehnerven. I. D. Bonn 1887.

Vossius. Beiträge zur Augenheilkunde. Heft XI.

Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde. XXXII. Jahrgang. Atypisches, nach oben gelegenes Aderhautcolobom. Dr. Rindfleisch. Weimar.

Chibret. Colobome symmétrique des deux cristallins. Révue gén. d'Ophth. 1893. No. 11.

Marpel. Wilbur. Coloboma lentis. New-York eye and ear infirmary Reports Vol II.

Adelheim. Ein Fall von Coloboma lentis.

Dr. Seggel. Ein Fall v. seitl. congenitalem Iriscolobom. Monatsblätter für Augenheilkunde.

Dr. K. L. Baas. Ein Fall v. Coloboma lentis congenitum. Monatsblätter für Augenheilkunde. Bd. 31.

Wood, D. J. Coloboma of iris, choroid, and retina and optic nerve. Transactions of the ophthalm. soc. 1891/92. XII.

Bagn'eris. Coloboma de la choroide et du nerf optique. Ann. d'Oculist. T. C. X. Bd. 2.

Logetschnikow, S. Ein Fall v. seltener Form eines Coloboms der Iris und Aderhaut. Sitzungsbericht d. Moskauer Ophthgn.-congresses. Bd. X.

Günsburg, F. Oph. Beobachtungen. Ein Fall von Colobom d. Iris und Chorioidea.

Hoppe, Julius. Partielles Oberlidcolobom b. e. missbild. Fötus. Gräfes Archiv. Bd. 39. 3.

Frost, Adams. Coloboma of iris and choroid on the temporal side of the eye. Transact. of the ophth. XII.

Beckmann: Colob. atypique du fond de l'oeil.

Berret. Colobome of iris and choroid. Austr. med. Journ. Melbourne XIV.

Capei. Un case di coloboma congenita della palpebra superiore. Sperimentale pg. 229.

Hegg. Microphthalmie avec colobome de la gaine du nerf optique et persistance du Canal de Cloquet.

Rindfleisch. Ein Fall v. angeb. Irideremie u. Colobombildg. der Iris am andr. Auge. Gräfes Archiv 38. 1.

Gallenga, C. Contributo allo studio di alcuna deformita congenita delle palpebre. Torino.

Cowell, George. Case of congenital malformation of left eylide, with fissur sor of the upper lide, and several supernumerary auricles. Transact. of the ophth. soc. 1890/91. XI.

Capei. Angeborenes totales Colobom des Oberlides eines dreijährigen Kindes.

Hegg. Microcephalie, Microphth. Canal. Cloquetii. persistens. mit Colob. d. Sehnervenscheide.

Duboys de Lavigerie. Colobome symmétrique de l'iris et de la choroide chez un enfant de 3 ans. Bull. de la Soc. d'ophth. de Paris p. 122. 1891.

Carl Hess. Contribution à l'étude des colobomes iriens non dirigés à bas.

Holden, W. H. Recherches microscopiques sur un cas typique de colob. de l'iris. Archives of Ophth. vol. 1892.

Brinkmann. Beitrag zur Kasuistik der angeb. Defekte der Lider. Münch. med. Wochenschrift 1886. No. 27.

Manz. Missbildungen des Auges. Gräfe-Sämisch. Bd. 2.

Morian. Über die schräge Gesichtsspalte. Langenbecks Archiv f. kl. Chirurgie 1887. Bd. 38.

Nicolin. Du colobome congénital des paupières. Thèse de doctorat. Lyon 1888.

Creutz. Klinische Monatsblätter f. Augenheilkde. 1888. pg. 314. Bd. 26.

Schiess-Gemuseus. Colobom beider Oberlider. Klinische Monatsblätter f. Augenheilkde. XXV. pg. 8.

Zur Casuistik der congenitalen Liddefekte. Dr. Fricke. Klinische Monatsblätter XXVIII.

Schiess-Gemuseus. Vier Fälle angeb. Anomal. d. Auges. Gräfes Arch. Bd. XXX 3. S. 191—210.

Martin. Über Mikrophth. I. D. Erlangen. (Jahr ?).

Zum Schlusse bemerke ich, dass ich nur die Litteratur vom Anfang des Jahres 1893 an berücksichtigt habe, da sich bis zu dieser Zeit die Litteraturangabe für die Colobome des Bulbus bei Bock findet. Nur für die Colobome der Augenlider habe ich auch die ältere Litteratur herangezogen.

Fig. I.

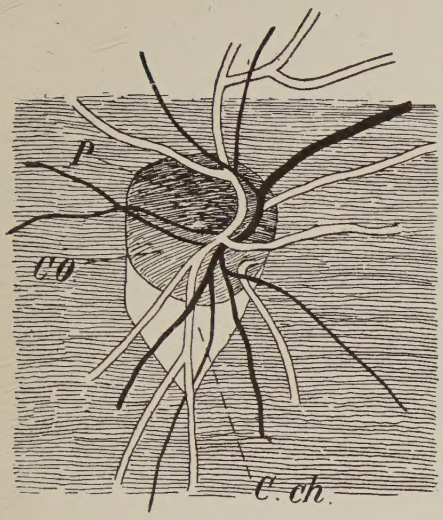


Fig. III.

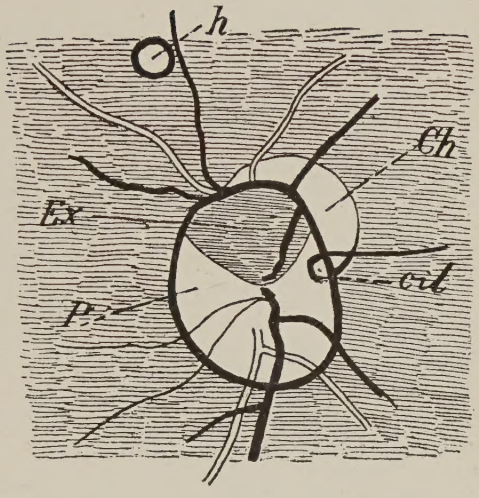
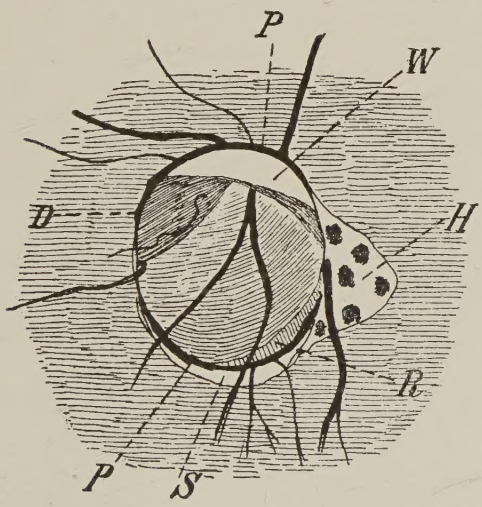


Fig. II.



A. Fig. IV. B.